

## Capítulo 10 COMPLICACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS

*Adolfo Llinás, Pradeep M. Poonnoose, Nicholas J. Goddard, Greig Blamey, Abdelaziz Al Sharif, Piet de Kleijn, Gaetan Duport, Richa Mohan, Gianluigi Pasta, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava*

### RECOMENDACIONES

#### 10.2 | Sinovitis

##### Recomendación 10.2.1

Para personas con hemofilia, la FMH recomienda una valoración física periódica de la condición de la membrana sinovial, después de cada hemorragia, preferiblemente utilizando técnicas de imagen adecuadas, tales como el ultrasonido (en la medida de lo posible), hasta que la situación se encuentre bajo control, dado que la valoración clínica por sí sola es inadecuada para la detección precoz de la sinovitis. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 10.2.2

Para pacientes con hemofilia y sinovitis crónica que no tienen acceso a profilaxis periódica, la FMH recomienda tratamiento no invasivo, incluso profilaxis de corto plazo durante 6-8 semanas para controlar la hemorragia; fisioterapia para mejorar la fuerza muscular y la función articular, e inhibidores selectivos de la COX-2 para reducir el dolor y la inflamación.

- OBSERVACIÓN: La fisioterapia con objetivos y ejercicios individualizados basados en el nivel funcional del paciente debería iniciarse lentamente, con una progresión gradual hacia actividades que impliquen la carga de peso.
- OBSERVACIÓN: Para pacientes con dolor agudo y hemorragia recurrente, la inmovilización con férulas podría estabilizar la articulación afectada y limitar el movimiento, pero se aconseja precaución dado que la inmovilización prolongada genera debilidad muscular, de modo que son aconsejables ejercicios isométricos incluso con la férula.
- OBSERVACIÓN: Si no hubiera respuesta a las intervenciones no invasivas, las medidas deberían incrementarse para el tratamiento directo de la sinovitis, con la intervención de un experto local. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 10.2.3

Para pacientes con hemofilia y sinovitis crónica (caracterizada únicamente por dolor y pérdida de rango de movimiento mínimos), la FMH recomienda consultar a un especialista musculoesquelético con experiencia, en un centro de tratamiento de hemofilia. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 10.2.4

Para pacientes con hemofilia que presenten sinovitis crónica no resuelta, la FMH recomienda la sinovectomía no invasiva como la primera opción terapéutica preferida, usando sinovectomía radioisotópica con un emisor beta puro (fósforo-32, ytrio-90, renio-186 o renio-188). Debería utilizarse una dosis de CFC por isótopo.

- OBSERVACIÓN: La elección del isótopo depende de su disponibilidad y de la articulación en la que se inyectará.
- OBSERVACIÓN: La articulación debería inmovilizarse durante por lo menos 24 horas, seguida de rehabilitación gradual para restaurar la fuerza y la función.
- OBSERVACIÓN: Cuando no haya radioisótopos disponibles, la sinoviértesis química, ya sea con rifampicina o con clorhidrato de oxitetraciclina (una inyección semanal durante 5-6 semanas), constituye una alternativa, acompañada de una dosis de CFC por tratamiento, de un anestésico local y de analgésicos orales. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 10.2.5

Para pacientes con hemofilia que presenten sinovitis crónica que ya no responda a intervenciones no operatorias, la FMH recomienda la sinovectomía quirúrgica (preferiblemente artroscópica, no abierta) realizada exclusivamente por un equipo experimentado en un centro de tratamiento de hemofilia. <sup>BC</sup>

#### 10.3 | Artropatía hemofílica

##### Recomendación 10.3.1

Para la prevención y el tratamiento de la artropatía hemofílica crónica en personas con hemofilia, la FMH recomienda una combinación de terapia de reemplazo periódica para reducir la frecuencia de las hemorragias y fisioterapia dirigida a preservar la fuerza muscular y la habilidad funcional. La fisioterapia puede realizarse con o sin cobertura de factor, dependiendo de su disponibilidad y de la respuesta del paciente a la terapia. <sup>BC</sup>

##### Recomendación 10.3.2

Para la prevención y el tratamiento de las secuelas de la artropatía articular en personas con hemofilia, la FMH recomienda medidas no quirúrgicas, tales como férulas, ortesis, dispositivos de ayuda para la movilidad, y serie de moldes en yeso y dispositivos de tracción para auxiliar en la corrección de contracturas de flexión. Esto puede realizarse con o sin cobertura de factor. <sup>BC</sup>

## Capítulo 10 COMPLICACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS

### Recomendación 10.3.3

Para pacientes con hemofilia y artropatía hemofílica crónica en quienes las medidas no invasivas no han logrado proporcionar un control satisfactorio del dolor y mejorar la función, la FMH recomienda consulta con un especialista ortopédico en opciones quirúrgicas, entre las que pueden encontrarse las siguientes:

- sinovectomía y desbridamiento articular;
  - artroscopía para liberar adhesiones intraarticulares y corregir la compresión;
  - liberación de tejidos blandos extraarticulares para el tratamiento de contracturas;
  - osteotomía para corregir deformidad angular;
  - artrodesis (del tobillo);
  - reemplazo articular en artritis de fase terminal.
- OBSERVACIÓN: Para incrementar las posibilidades de éxito de cualquier procedimiento quirúrgico deben estar disponibles los recursos adecuados, entre ellos un suministro suficiente de CFC u otros agentes hemostáticos apropiados (ej.: agentes de desvío para pacientes con inhibidores), así como servicios de rehabilitación posoperatorios.<sup>BC</sup>

## 10.4 | Hemorragia muscular

### Recomendación 10.4.1

Todos los pacientes con hemofilia que presenten hemorragias musculares deberían recibir inmediatamente terapia de reemplazo con factor de coagulación y, de ser pertinente, permanecer en observación para detectar complicaciones neurovasculares relacionadas con la hemorragia.<sup>BC</sup>

### Recomendación 10.4.2

Para todos los pacientes con hemofilia que presenten hemorragias musculares, la FMH recomienda una valoración clínica detallada, calificación y monitoreo del dolor, de acuerdo con la escala del dolor de la OMS, ya que el dolor de una hemorragia muscular podría ser un indicador precoz de daños neurovasculares y tisulares reversibles.

- OBSERVACIÓN: Si bien existen muchas escalas de valoración del dolor, se prefiere la escala de la OMS porque constituye una herramienta sencilla y universal que permite la medición uniforme del dolor en personas con hemofilia, y genera datos sobre resultados comparables a nivel poblacional, de importancia para impulsar la investigación y el tratamiento de la hemofilia.<sup>BC</sup>

### Recomendación 10.4.3

En pacientes con hemofilia que presenten hemorragias musculares con señales de síndrome compartimental y compromiso neurovascular se requiere una fasciotomía dentro de las 12 horas siguientes a la aparición de los síntomas, antes de que ocurran daños irreversibles debidos a la necrosis tisular.<sup>BC</sup>

## 10.5 | Pseudotumores

### Recomendación 10.5.1

Para pacientes con hemofilia que presenten hemorragias en tejidos blandos y signos de un posible pseudotumor, la FMH recomienda valoración clínica y confirmación radiológica mediante rayos X, ultrasonido, e imágenes de resonancia magnética, según sea adecuado.

- OBSERVACIÓN: Si bien el ultrasonido es útil para la valoración seriada de un pseudotumor en tejidos blandos, la IRM ofrece información más detallada antes de una intervención quirúrgica.
- OBSERVACIÓN: Podrían estar indicados una TC o una angiografía (angiograma por TC), particularmente en casos de pseudotumores grandes y/o de planificación preoperatoria.<sup>BC</sup>

### Recomendación 10.5.2

Para pacientes con hemofilia que presenten pequeños pseudotumores precoces (antes de la formación de una pseudocápsula) y que no tengan acceso a profilaxis periódica, la FMH recomienda un régimen corto (6-8 semanas) de terapia de reemplazo de factor de coagulación, con una posible continuación de la terapia si las valoraciones mediante ultrasonidos seriados indicaran que el pseudotumor se está encogiendo, con una nueva evaluación después de 4-6 meses.<sup>BC</sup>

### Recomendación 10.5.3

Para pacientes con hemofilia que presenten pseudotumores grandes, la FMH recomienda la escisión quirúrgica del pseudotumor con la pseudocápsula, realizada exclusivamente por un equipo quirúrgico con experiencia en la hemofilia, en un centro de tratamiento de hemofilia, en la medida de lo posible, seguida de un estrecho monitoreo y de profilaxis a largo plazo a fin de evitar la recurrencia de hemorragias.

- OBSERVACIÓN: Las fluctuaciones en los niveles de factor durante el primer año posoperatorio podrían incrementar las posibilidades de recurrencia de la hemorragia. Por ende, el monitoreo estrecho y la corrección ideal de los niveles de factor son de la mayor importancia.<sup>BC</sup>

## Capítulo 10 COMPLICACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS

### 10.6 | Fracturas

#### Recomendación 10.6.1

Para personas con hemofilia que sufran fracturas, la FMH recomienda tratamiento inmediato con concentrados de factor de coagulación u otros agentes hemostáticos, y tratamiento continuo a fin de mantener niveles de factor suficientemente elevados para el control de hemorragias durante una semana o más, dependiendo de las posibilidades de hemorragia debido al sitio o a la estabilidad de la fractura. Subsecuentemente pueden mantenerse menores niveles de factor durante 10-14 días, a fin de prevenir hemorragias en tejidos blandos mientras se estabiliza la fractura. El monitoreo clínico es sumamente importante debido al riesgo de síndrome compartimental. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 10.6.2

Para personas con hemofilia que sufran fracturas, la FMH recomienda férulas en lugar de yesos completos, a fin de evitar síndrome compartimental (particularmente en las fases tempranas), y fijadores externos para fracturas abiertas o infectadas. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 10.6.3

Para personas con hemofilia que sufran fracturas, la FMH recomienda evitar la inmovilización prolongada y aconseja fisioterapia y rehabilitación supervisadas tan pronto se haya estabilizado la fractura, a fin de restaurar el rango de movimiento, la fuerza y la función musculares. <sup>BC</sup>

### 10.7 | Cirugía ortopédica en la hemofilia

#### Recomendación 10.7.1

Para pacientes con hemofilia que requieran cirugía ortopédica, particularmente en casos en los que hay supuración al cerrar heridas, así como cavidades o espacios vacíos, la FMH sugiere el uso de mejoradores de la coagulación locales y la infiltración de las heridas con agentes anestésicos locales (lignocaína/lidocaína y/o bupivacaína), con un sellador o aerosol de adrenalina y fibrina para controlar la supuración durante operaciones en campos quirúrgicos extensos. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 10.7.2

Para pacientes con hemofilia que requieran cirugía ortopédica, la FMH recomienda terapia de reemplazo de factor y un estrecho monitoreo y control del dolor, con mayores dosis de analgésicos durante el periodo posoperatorio inmediato. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 10.7.3

Para pacientes con hemofilia durante el periodo posterior a la cirugía ortopédica, la FMH recomienda rehabilitación gradual con un fisioterapeuta con experiencia en el tratamiento de la hemofilia. <sup>BC</sup>

### 10.8 | Reemplazo articular

#### Recomendación 10.8.1

Para pacientes con hemofilia, la FMH recomienda reemplazo articular solamente en casos de artropatía hemofílica establecida que no responda a tratamientos no quirúrgicos o de otro tipo, y que esté acompañada de dolor, discapacidad funcional, y pérdida de participación en actividades de la vida cotidiana.

- OBSERVACIÓN: El ácido tranexámico y los selladores de fibrina pueden usarse de manera perioperatoria para reducir la pérdida de sangre.
- OBSERVACIÓN: Idealmente, la fisioterapia debería iniciarse el día de la cirugía, con movilización precoz y ejercicios progresivos adecuados a fin de recuperar el movimiento y la fuerza muscular. <sup>BC</sup>

### 10.9 | Efectos psicosociales de las complicaciones musculoesqueléticas

#### Recomendación 10.9.1

Para pacientes con hemofilia que presenten dolor musculoesquelético crónico o limitaciones funcionales, la FMH recomienda intervenciones psicosociales adaptadas para satisfacer las necesidades específicas de cada persona, con base en sus circunstancias físicas, emocionales, sociales, educativas y culturales. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 10.9.2

Para pacientes con hemofilia que presenten dolor musculoesquelético crónico o limitaciones funcionales, la FMH recomienda valoraciones psicosociales individualizadas específicas y estrategias de intervención orientadas a lograr una mejor calidad de vida, entre ellas asesoría psicosocial, asesoría educativa y laboral, y planificación financiera. <sup>BC</sup>

#### Recomendación 10.9.3

Para pacientes con hemofilia que presenten dolor musculoesquelético crónico o limitaciones funcionales, la FMH recomienda la promoción de redes de apoyo, la mentoría por colegas, y oportunidades educativas grupales a fin de apoyar su capacidad para afrontar complicaciones musculoesqueléticas, reducir el aislamiento social y fortalecer la resiliencia. <sup>BC</sup>